

MANIFESTĂRILE NEUROLOGICE ÎN SINDROMUL SNEDDON (caz clinic)

Cristina Voiticovschi-Iosob¹, doctorand,

Olesea Odainic², medic-neurolog,

Elena Manole¹, conf. univ.,

Mihail Gavriluc^{1 2}, dr. hab., prof. univ.,

Olga Zaharia-Pușcas², medic-neurolog,

Aliona Ruseva¹, rezident,

¹USMF "Nicolae Testemițanu",

²Institutul de Neurologie și Neurochirurgie

Introducere. Sindromul Sneddon (SS) este o maladie rară, caracterizată prin "livedo racemosa" a pielii și simptome neurologice ca: cefaleea, vertijul, atacurile ischemice tranzitorii, stroke și convulsii. SS a fost descris pentru prima dată în anul 1960 de către Champion și Rook (Champion R., 1960). În 1965 sindromul a fost denumit în cinstea dermatologului britanic Sneddon, care a descris 6 pacienți cu asemenea caracteristici (Sneddon I., 1965). În anii următori, existența sindromului a fost confirmată (Daoud M., 1995), însă un standard de aur pentru diagnosticul său nu există în prezent.

Scopul lucrării a fost analiza manifestărilor neurologice în SS, cu prezentarea unui caz clinic.

Metode. A fost analizat cazul clinic al unei paciente de 33 de ani, spitalizată în departamentul de neurourgențe al INN, Chișinău, în decembrie 2010, investigată prin următoarele metode de diagnostic: analize hematologice generale și biochimice, markeri autoimuni, IRM cerebral 1,5 T (nativ, cu contrast), examinare oftalmologică, examinare

cardiologică (ECG, ECG color doppler), examinare reumatologică.

Rezultate. Pentru exemplificarea rezultatelor obținute, vom prezenta cazul clinic al pacientei C.S., cu vârsta de 33 de ani, care s-a prezentat la clinică cu următoarele acuze: diplopie la privirea cu ambii ochi, dureri de cap periodice, cu sediu bitemporal, de intensitate moderată (3-4 p./10 pe scala vizual analogică), caracter tensional, neasociată cu greață și vomă, fără fono- și fotofobie. Concomitent era prezentă asimetria fanțelor palpebrale D>S.

Obiectiv: modificări cutanate caracteristice pentru "livedo racemosa" (figura 1), vizibile pe coapse bilaterale și pe trunchi.

Istoricul maladiei: debutul acut, în decembrie 2010, prin amigdalită acută asociată cu sindrom febril. A inițiat tratamentul cu antiseptice și antibiotice. Peste 3 zile se instalează diplopie la privirea cu ambii ochi, ptoza palpebrală din stânga, instabilitatea posturală. Este investigată prin CT cerebral, a fost evidențiat un focar hipodens limitrof ventricolului lateral stâng.

Antecedente patologice: 2 avorturi spontane (2007; 2009) și HTA gr. I de 1 an. Pacienta folosește contraceptive orale de 3 ani.

Statusul neurologic relevă următoarele modificări: fanțele palpebrale asimetrice D>S (hemiptoză palpebrală superioară și enoftalm pe dreapta), diplopie la privirea obiectelor cu ambii ochi. Plica nazo-labială dreaptă este atenuată. Reflexele osteotendinoase înviorate D<S. Probele cerebeloase: dismetrie în călcâi-genunchi pe dreapta; în postura Romberg – instabilă.

Analizele de laborator efectuate prezintă următoarele modificări: IP = 100% (limita superioară a normei), fibrinogenul – 5,1/l (norma: 0-4). Ac anti-fosfolipidici IgG = 22,4/ml (norma: <10/ml). IRM cerebrală 1,5 T este reprezentată în figura 2.

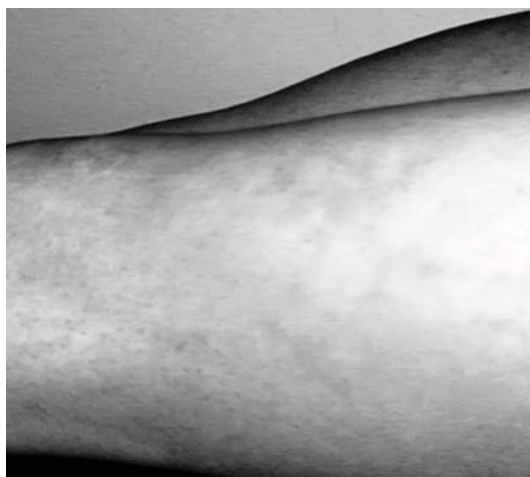


Fig. 1. „Livedo racemosa”.

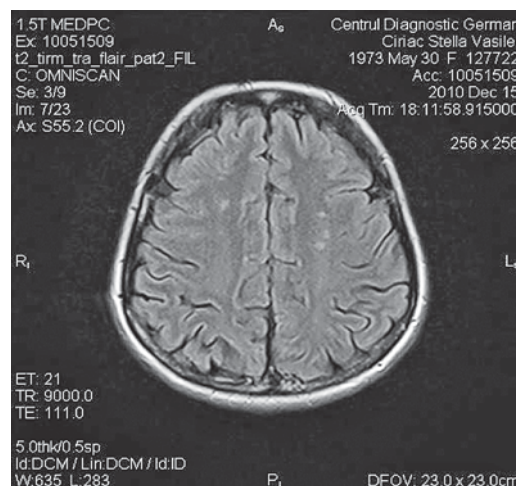


Fig. 2. Multiple modificări gliotice în substanța albă a ambelor emisfere cerebrale, fără captarea contrastului.

Văzul binocular: OS – ptoză parțială pe stânga; test color: diplopie heteronimă de tip divergent, cu component vertical (OD situat superior în raport cu OS), afectați parțial mm. rectus medialis, superior și inferior.

Evenimentele clinice prezente la pacientă sunt redate în tabelul ce urmează.

Sexul	feminin
Vârsta de debut al maladiei	33 ani
Factorii de risc pentru BV	contracepție orală
“Livedo racemosa”	coapse, trunchi
Debutul “livedo racemosa”	la 25 ani
Anticorpi antifosfolipidici	Ac antifosfolipidici IgG= 22,4/ ml (norma:<10/ml).
Presiunea arterială	145/90 mmHg
Modificări neurologice	afectarea nn. oculomotori, pareză facială centrală pe stânga, cefalee
IRM cerebral (1,5T)	defecte lacunare postischemice cu modificări gliotice

Exoftalmometria OD=OS=16mm. Cz – afectare incompletă a mușchilor extrinseci ai nervului oculomotor comun OS. ECG – norma. Examen ECG Color doppler: indurația pereților VAO, prolaps moderat al VM=5,0 mm. Pe fundalul tratamentului cu preparate antiplachetare, reologice, vasculare, nootrope; evoluția maladiei – staționară.

Diagnosticul clinic: lacunarism cerebral în sindromul Sneddon. Tulburări oculomotorii (diplopie, enoftalm și hemiptoză palpebrală superioară pe stânga). Cefalee de tip tensional episodică rară.

Discuții. Sindromul neurologic de afectare a nervilor oculomotori, modificările cutanate caracteristice pentru “livedo racemosa”, sindromul modificărilor neuroimagistice – multiple arii de modificări gliotice în substanța albă a ambelor emisfere cerebrale, fără semne de captare de contrast, Ac antifosfolipidici IgG majorați au pus în discuție diagnosticul de SS, deși în lipsa biopsiei cutanate. Conform unor studii despre SS existente în literatură, biopsia cutanată s-a dovedit a fi nespecifică pentru stabilirea acestui diagnostic.

Manifestările SNC în cazul SS includ: cefaleea (85%), ATI, hemiplegia, hemihipoestezia, hemianopsia, dizartria, pareza facială de tip central, convulsiile, coreea, tremorul, mielopatia și encefalopatia acută (Bolayir E., 2004), HTA de gr. I-II în 60-80% cazuri (Stockhammer G., 1999). Frances C. și colegii raportează o asociere statistic semnificativă între prezența “livedo racemosa” și evenimentele arteriale ischemi-

ce sau oculare, convulsiile, hipertensiunea sistemică, anomaliiile valvulare cardiace și fenomenul Raynaud (Daoud M.S., 1995). Toubi E. și coaut. (Mascarenhas R., 2003) raportează o asociere semnificativă între “livedo racemosa” AVC, migrena și epilepsia într-un lot de 308 pacienți cu sindrom antifosfolipidic.

Concluzii. În acest articol am prezentat manifestările neurologice atestate la pacienții cu SS și care se manifestă inițial preponderent prin modificări dermatologice. La fel, este importantă asocierea factorilor de risc, precum în cazul examinat – utilizarea îndelungată a contraceptivelor orale, HTA. “Livedo racemosa” este cea mai comună manifestare dermatologică a sindromului antifosfolipidic, asociată cu evenimente cerebrovasculare, tromboza arterială și patologii pe parcursul sarcinii, și este considerat un factor de risc trombotic aditiv. Este recomandat tratamentul cu preparate antiplachetare.

Bibliografie:

1. Kraemer M., Linden D., Berlitz P., *The spectrum of differential diagnosis in neurological patients with livedo reticularis and livedo racemosa. A literature review.* J. Neurol., 2005; 252:1155-1166.
2. Miyakis S., Lockshin M., Atsumi T., *International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS).* J. Thromb. Haemost., 2006; 4:295-306.
3. Cervera R., Piette J., Font J., *Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients.* Arthritis Rheum., 2002; 46:1019-1027.
4. Bolayir E., Yilmaz A., Kugu N., *Sneddon's syndrome: clinical and laboratory analysis of 10 cases.* Acta Med. Okayama, 2004; 58 (2): 59-65.

Rezumat

Sindromul Sneddon afectează preponderant femeile, până la 40 de ani sau pe parcursul vârstei medii (40-50 de ani), cu primele evenimente cerebrovasculare până la 45 de ani. “Livedo racemosa” poate precede debutul AVC ischemic cu mai mulți ani înainte. Cazul clinic prezentat a evidențiat importanța abordării timpurii a manifestărilor cutanate în sindromul Sneddon și evitarea asocierii a astfel de factori de risc ca contraceptivele și HTA.

Summary

The Sneddon's Syndrome affects preponderant the female sex, until or during the middle age (40-50 years), with first cerebrovascular events up to 45 years. “Livedo racemosa” may precede the onset of the ischemic stroke. The presented clinical case emphasized the importance of early approach of skin manifestations within the Sneddon's Syndrome and avoiding the combination of risk factors such as contraceptives and Hypertension.

Резюме

При синдроме Снеддона, чаще всего поражается женский пол, в молодом или среднем возрасте (40-50), с первыми проявлениями цереброваскулярных нарушений до 45 лет. Распространенное ливедо, за много лет вперед, может предшествовать дебюту ишемического инсульта. Представленный клинический случай подчеркивает важность своевременного выявления кожных проявлений при синдроме Снеддона. Следует исключить его ассоциацию с такими факторами риска, как оральные контрацептивы и высокое артериальное давление.

ROLUL ECHO-DOPPLER IN DIAGNOSTICUL ETIOLOGIC AL ACCIDENTELOR VASCULARE CEREBRALE ISCHEMICE

Eremai Zota, dr.med., conf.univ., Catedra neurologie FECMF USMF „Nicolae Testemițanu”

Olga Bucataru, medic-neurolog, IMSP CNȘPMU

Sorin Plotnicu, asistent universitar, Catedra Neurologie FECMF USMF „Nicolae Testemițanu”

Accidentul Vascular Cerebral (în continuare – AVC) ischemic reprezintă aproximativ 75% din toate AVC-urile. În structura mortalității populației Republicii Moldova accidente vasculare cerebrale ocupă locul doi după cardiopatia ischemică, fiind urmate de tumori, afecțiuni digestive, traume, intoxicații ș.a. De asemenea, AVC reprezintă cauza principală a invalidității și a spitalizării prelungite a pacienților. În anul 2009, în Republica Moldova au fost constatate următoarele cauze ale deceselor: cardiopatia ischemică – 51%, bolile cerebrovasculare – 25%, tumori maligne – 19%, IMA – 5%. Din punct de vedere evolutiv, se observă o dinamică ascendentă a mortalității populației prin boli cerebrovasculare. Mortalitatea în baza patologiei respective a crescut de la 176,5 cazuri în 2000 la 189,6 cazuri la 100 mii locuitori în 2008.

Incidența actuală a accidentelor vasculare cerebrale și lipsa unor măsuri eficiente de tratament au dictat necesitatea aprofundării cercetării factorilor de risc. Aproximativ 95% din accidente vasculare cerebrale ischemice sunt cauzate de consecințe embolice, trombotice sau hipoperfuzii cauzate de aterom, boala vaselor intracraniene mici sau embolii cardiace.

Unul din factorii etiologici de bază în dezvoltarea patologiei vasculare ischemice este ateroscleroza stenozantă extracraniană a arterelor brahiocefalice –

40%. Mai frecvent ateroscleroza afectează vasele de calibru mare (arcul aortei) și mediu la nivelul bifurcațiilor (ACC), sinuozității (sifonul ACI) și confluențelor (a. bazilară). Se consideră că regiunile date sunt expuse maximal modificărilor hemodinamice ale circulației. Astfel, prin metoda Echo Doppler color (aparatură *General Electric VividS6*) au fost examinați 250 de pacienți din secția Neurologie și Neurologie Boli cerebrovasculare din cadrul Centrului Național Științifico-Practic de Medicină Urgentă, cu diagnosticul de boală cerebrovasculară acută (în continuare – BCVA), AVC ischemic în teritoriul arterei cerebrale medii (în continuare – ACM).

Metoda Echo-Doppler include concomitent două tehnici, cea ultrasonică Doppler, pe de o parte, și ecografia, pe de altă parte. În acest fel, ea permite atât evaluarea calitativă, cât și cea cantitativă a debitului sangvin. Imaginea ultrasonică este o tehnică care și-a găsit foarte rapid utilitatea în medicină. Spre deosebire de tehnicile anterioare, ea furnizează informații anatomice. Analiza spectrală a semnalului Doppler este prezentată prin măsurarea frecvenței sistolice, a frecvenței medii diastolice și a întinderii spectrale. Față de tehnicile directe utilizate anterior, sistemul Echo-Doppler oferă un plus de informații esențiale, obținute din examinările arterelor extracraniene, ceea ce conferă acestei metodologii o acuratețe a diagnosticului de 93%.

Tehnica de examinare – pacientul este examinat în poziție supină, cu capul întors în direcție controlaterală. Plasat la capul pacientului, examinatorul aplică sonda ultrasonică la baza gâtului, cu o soluție de gel solubilă în apă, pentru a obține imaginea în secțiune longitudinală sau transversală a ACC proximale. Fasciculul Doppler este poziționat spre mijlocul arterei, se mobilizează treptat sonda ultrasonică în direcție cranială, urmărind pe monitor lumenul arterial, pulsațiile pereților “în timp real” și eventualele plăci aterosclerotice. În cazul acestora din urmă, s-a apreciat tipul de placă și extinderea lor în axul carotidian.

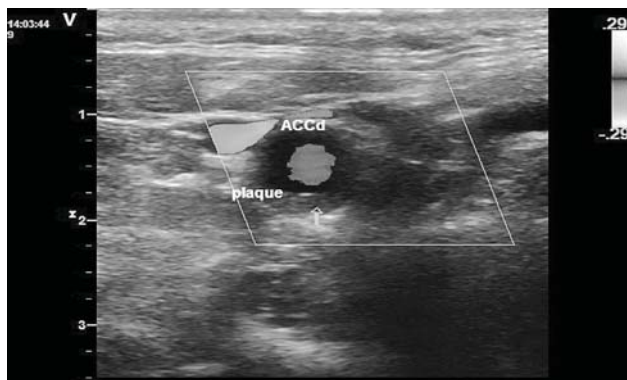


Fig.1. Ecografia Doppler color – secțiune transversală (placa de aterom hipoeogenă).